



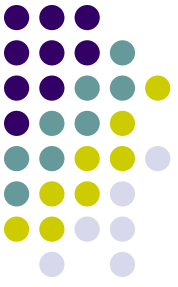
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

20 Haziran 2018 Çarşamba

Dr. Dicle Aydın





Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

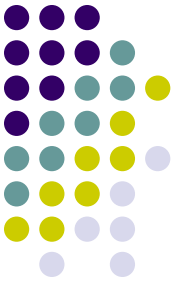
Çocuk Servisi Olgu Sunumu



20.06.2018

Araş. Gör. Dr. Dicle Aydın

Olgu sunumu



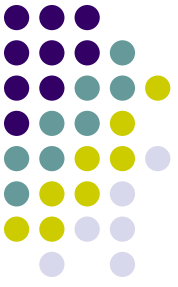
Olgu

- 4 ay 1 günlük, kız hasta

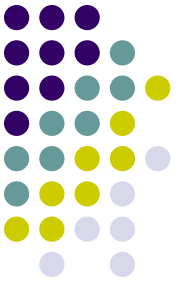
Yakınması

- Boynunun sağında kırmızı, mor leke
- Bu bölgede akıntı

Öykü

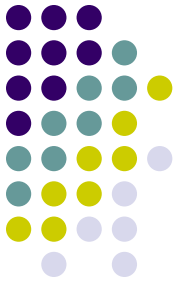


- Doğumunda boynunun sağında kırmızı renkte lekesi bulunan hastanın ailesine zamanla geçeceği söylenip taburcu edilmiş.
- 3 ay 1 haftalıkken bu şişliğin geçmemesi, büyümesi nedeniyle başka bir sağlık merkezine başvurmuşlar. Crystalin (cilt dezenfektanı) ve dextrocine (mupirosin) %2 krem (3X1) reçete etmişler. 1 hafta kullanmış.



- Şikayetleri gerilemeyen hasta Alikahya Hastanesi'ne götürülmüş.
- Fito krem (antiseptik-skatrizan) ve bacoderm %2 krem (mupirosin) reçete edilmiş.
- Bir hafta kullandıktan sonra hasta tarafımıza getirilmiş.

Özgeçmiş

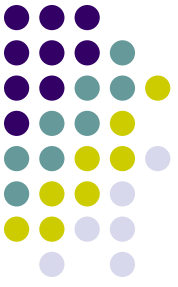


- Doğum öncesi: Özellik yok.
- Doğum: 40 hafta, C/S, 3100 gr
- Doğum sonrası: Özellik yok



- Beslenme : Anne sütü + 2.aydan sonra formula mama
- Bilinen hastalık: Yok
- Aşılar: Tam
- Alerji : Bilinen yok
- Kullandığı ilaç: Yok.

Soy-geçmiş



- Anne: 23 yaş, sağ, sağlıklı
- Baba: 28yaş, sağ, sağlıklı
- 1. ve tek çocuk: Hastamız
- Akraba evliliği yok.

Fizik Muayene

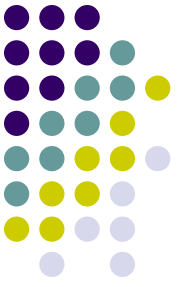


- **Ateş:** 36 °C
- **Nabız:** 124/dk
- **Solunum Sayısı:**30/dk
- **Oksijen Satürasyonu:** Oda havasında %98
- **Kan Basıncı:** 90/60mmHg
- **Kilo:** 5,8kg (16. persantil) (-0,98 SDS)
- **Boy:** 60cm (12. persantil) (-1,22 SDS)
- **Baş çevresi:** 40,5 cm (23. persantil)



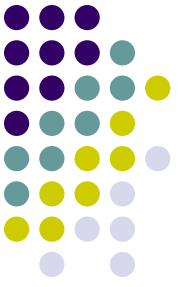
- **Genel Durum:** İyi, hareketli, annesini emiyor
- **Cilt:** Turgor tonus doğal. Mukozalar nemli, cilt rengi doğal
- **Boynun sağında 2x2 cm boyutunda etraftan 0,25cm tümsek, sınırları keskin, kırmızı mor renkte lezyon mevcut.**
- **Baş-boyun:** Orofarenks normal ve postnazal akıntı yok.
- **Kardiyovasküler sistem:** Kalp sesleri ritmik, S1, S2 (+). Diyastolik üfürüm saptanmadı.
- Nabızlar bilateral palpabl
- **Solunum sistemi :** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor, toraks deformitesi yok. Dinlemekle ral, ronkus, ekspiryumda uzama saptanmadı.
- **Gastrointestinal sistem:** Normoaktif barsak sesleri mevcut. Batın rahat, lokalize ya da yaygın ağrı tariflemiyor. Defans, rebound yok. Hepatomegali, splenomegali saptanmadı.
- **Nöromotor sistem:** Gelişimi yaşıyla uyumlu, morro refleksi +
- **Genitoüriner sistem:** Görünümü doğal, haricen kız





● ***Ön Tanınız***

İnfanfil Hemanjiom



İnfanfil hemanjiyomlar st ocukluęu dneminin en sık karşılaşılan iyi huylu vaskler tmrleridir.

ocukluk aęında sıklıęı %1-10 arasında deęişmektedir.



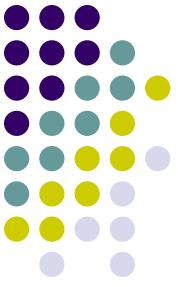
- En sık tutulum yeri baş ve boyundur.
- Kafkas ırkında, kızlarda, düşük doğum ağırlıklı ve prematüre bebeklerde görülme sıklığı artmıştır.
- İleri anne yaşı, çoğul gebelik, plasenta previa gibi plasenta anomalileri ve preeklampsi gibi durumlarda da infantil hemanjiyom sıklığının arttığına dair çalışmalar bulunmaktadır.



- Genelde selim karakterde olup kozmetik deformiteye neden olsalar da bulunduğu yer ve karakterine göre beslenme ve solunum güçlüğü, görme bozuklukları, kalp yetmezliği, lezyon üzerinde ülser ve kanama gibi bir çok soruna neden olabilir.



- Klinik olarak sırasıyla hızlı büyüme (proliferasyon dönemi) ve sonrasında kendiliğinden gerileme (involüsyon dönemi) dönemini, yağlı fibröz doku oluşumu izlemektedir.
- Hemanjiyomların büyük çoğunluğu tedavisiz izlenebilirken gelişen çeşitli komplikasyonlar nedeni ile tedavi başlanması gerekebilmektedir.



- Çocukluk çağında görülen vasküler anomaliler; vasküler tümörler ve vasküler malformasyonlar olarak iki grupta incelenmektedir.

Vasküler anomalilerin sınıflandırılması



- Vasküler anomaliler ile ilgili en kapsamlı sınıflama ISSVA (*International Society for the Study of Vascular Anomalies*) tarafından yapıldı ve en son 2014 yılında yenilendi.

Kısaltmalar; RICH: hızlı gerileyen tip konjenital hemanjiyom, PICH:kısmen gerileyen tip konjenital hemanjiyom, NICH: gerilemeyen tip konjenital hemanjiyom, AVM: arteriovenöz malformasyon, CM: kapiller malformasyon, LM: lenfatik malformasyon, VM: venöz malformasyon			
Vasküler Tümörler			
Benign	Lokal agresif/sınırdá	Malign	
İnfan­til he­man­jiyom	Kaposiform he­man­jiyo­en­do­te­lyoma	Anjiyosarkom	
Konjenital he­man­jiyom (RICH, NICH, PICH)	Retiform he­man­jiyo­en­do­te­lyoma	Epiteloid he­man­jiyo­en­do­te­lyoma	
Kümelenmiş (<i>tufted</i>) anjiyom	Papiller intralenfatik anjiyo­en­do­te­lyoma (PILA)	Diğer	
İğsi hücreli he­man­jiyom	Kaposi sarkom	-	
Epiteloid he­man­jiyom	Diğer	-	
Piyojenik granülom (lobüle kapiller he­man­jiyom)	-	-	
Diğer	-	-	
Vasküler Malformasyonlar			
Basit	Kombine	Diğer anomalilerin eşlik ettiđi sendromlar	Büyük damar hastalıkları
CM	CM+VM	Klippel-Trenaunay sendromu	-
LM	CM+LM	Parkes-Weber sendromu	Büyük çaplı lenfatiklerin aplazi, hipoplazi, ektazisi
VM	CM+AVM	Servelle-Martorell sendromu	Büyük çaplı venlerin aplazi, hipoplazi, ektazi
AVM	LM+VM	Sturge-Weber sendromu	Büyük çaplı arterlerin aplazi, hipoplazi ve ektazisi
Arteriovenöz fistül	CM+LM+A VM	Maffucci sendromu	-
Telenjiektazi	Diğer	Diğer	-

Epidemiyoloji



- İnfantil hemanjiyomlar genel popülasyonda % 4-5 sıklıkta görülürken, bu oran Kafkas ırkında %10'a kadar çıkmaktadır.
- Beyaz ırkta ve kızlarda sıklık artmıştır.
- Kız: erkek oranı en son çalışmalarda 1,4:1 ile 3:1 aralığına inmiştir.



- Preterm infantlarda sıklığın artması ile birlikte en önemli risk faktörünün düşük doğum ağırlığı olduğu bilinmektedir.
- Özellikle 500 gr altındaki bebeklerde infantil hemanjiyom görülme sıklığının %25'e kadar çıktığı saptanmıştır.



- Hemanjiyom görülme olasılığını arttıran prenatal faktörler;
 - İleri anne yaşı
 - multiparite
 - plasenta previa
 - preeklampsi
 - hematoma, infarkt gibi plasental anomalilerdir.



Patogeneze

- İnfantil hemanjiyomların patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır.
- Hücre kaynağını, intrensek endotelial öncü hücrelerin (EPC) veya plasental kaynaklı anjiyoblastların oluşturduğu ve sonrasında intrinsik ve ekstrinsik faktörler aracılığıyla hemanjiyomun gelişimini tamamladığı düşünülmektedir.

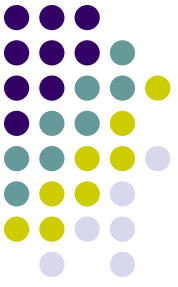


- Anjiyojenik ve vaskülojenik faktörler intrensek grubu oluştururken, ekstrensek faktörler içerisinde doku hipoksisi ve yapısal anomaliler yer alır.
- Hemanjiyomların gerileme fazı kapiller lümenin fibrozisi ile karakterizedir.
- Gerileme fazındaki hemanjiyomlarda görülen mast hücrelerindeki ve doku metalloproteinaz aktivitesindeki artışın (yeni damar oluşumu inhibisyonu) ve “*basic*” fibroblast büyüme faktörünün (bFGF) azalmasının apoptozise yol açtığı düşünülmektedir



Klinik özellikler

- İnfantil hemanjiyomlar genellikle yaşamın ilk 2-4. haftalarında fark edilirler, fakat yaklaşık %20'si doğumda mevcuttur.
- Genellikle 3. ayda maksimum boyuta ulaşırlar da büyüme yaklaşık 6-9. aylara kadar devam eder. Ortalama 1 yıl süren proliferasyon fazından sonra involüsyon fazına giren hemanjiyomların %50'si 5 yaşında, %90'ı 9 yaşında regrese olur.



**Prekürsör lezyonlar:
Sol omuzda keskin
sınırlı soluk alan
A: 3.gün, B: 21.gün,
C: 90.gün**



- İnfantil hemanjiyomlar en sık baş-boyun bölgesinde görülmekle birlikte derinin herhangi bir yerinde, mukozalarda veya iç organlarda da görülebilir.
- Komplike olmadıkları sürece tek klinik bulgu kitledir, ağrı veya kanama gibi şikayetlere neden olmazlar.



Tip	Klinik Görünüm	Lokalizasyon
Yüzeyel	Lobüle veya pürüzsüz yüzeyli papül, plak veya koyu kırmızı kitle	Yüzeyel dermis
Derin	Mavimsi veya deri renginde, bazen üzerinde yüzeyel telenjektaziler görülebilen kitle	Derin dermis Subkutan doku
Mikst	Yüzeyel komponent kitleye kırmızı rengini, derin komponent hacmini verir.	Derin Dermis Subkutan doku

İnfantil hemanjiyom tipleri A:Yüzeyel hemanjiyom, B: Derin hemanjiyom, C: Mikst hemanjiyom



İnfanfil hemanjiyomlar ile ilişkili sendromlar



- Segmental hemanjiyomların bir kısmı konjenital anomaliler ile birlikte görülebilir. Fasiyal büyük segmental hemanjiyomlar PHACES sendromu ile ilişkili olup, lumbosakral veya anogenital bölgedeki büyük segmental lezyonlar LUMBAL ve PELVIC sendrom ile ilişkili olabilir.



PHACES sendromu

- Büyük fasiyal segmental hemanjiyomların bir kısmı sistemik anomaliler ile birlikte olduğunda PHACES sendromu olarak adlandırılır. İsmi mevcut anomalilerin baş harflerinden oluşturulmuştur.
- Bu anomaliler;
 - posterior fossa anomalileri
 - hemanjiyom
 - arteriyel lezyon
 - kardiyak anomaliler
 - göz anomalileri
 - sternal kleft ya da supraumbilikal rafedir.

A: PHACES sendromlu hastada frontotemporal segmentte infantil hemanjiyom B: Sternal kleft



LUMBAR Sendrom



- LUMBAR sendrom, PHACES sendromun alt vücut yarımındaki varyantı olarak düşünülebilir. Sendromdaki İH daima segmental karakterdedir, lumbosakral veya anogenital bölgede bulunur.



- LUMBAR sendromun komponentleri; alt gövde yerleşimli infantil hemanjiyom, kutanöz defektler, ürogenital anomaliler, ülser, myelopati, kemik deformitesi, anorektal malformasyon, arteriyel anomaliler ve renal anomaliler olarak sayılabilir.

Ayırıcı Tanı



- Vasküler tümörler
- Konjenital hemanjiyomlar

Konjenital hemanjiyom	İnfanıl hemanjiyom
Nadir (%30) Doğumda mevcut Büyümesi doğumda tamamlanmıştır veya çocuğun büyümesiyle orantılı olarak büyür Hızla geriler (12-18 ay) veya hiç gerilemez GLUT-1 negatif	Sık (%70) Yaşamın 2-8 haftasında belirginleşir 6-12 aya kadar hızla büyür Yavaş geriler (5-9 yaş) GLUT-1 pozitif



- Pyojenik granülom (lobüle kapiller hemanjiyom) : Genellikle 1-10 mm boyutlarında olan, ekzofitik görünümlü bu vasküler papüller, minör travma sonrası sıklıkla kanamaya eğilimlidirler.



- Kaposiform hemanjiyoendotelyoma
- Anjiyosarkom



Kapiller malformasyonlar:

- Basit nevüs (Salmon lekesi)
- Kutanöz kapiller malformasyon (porto şarabı lekesi)

Lenfatik malformasyonlar

Venöz malformasyonlar

Arteriyovenöz malformasyonlar

Vasküler anomalilerin radyolojik özellikleri

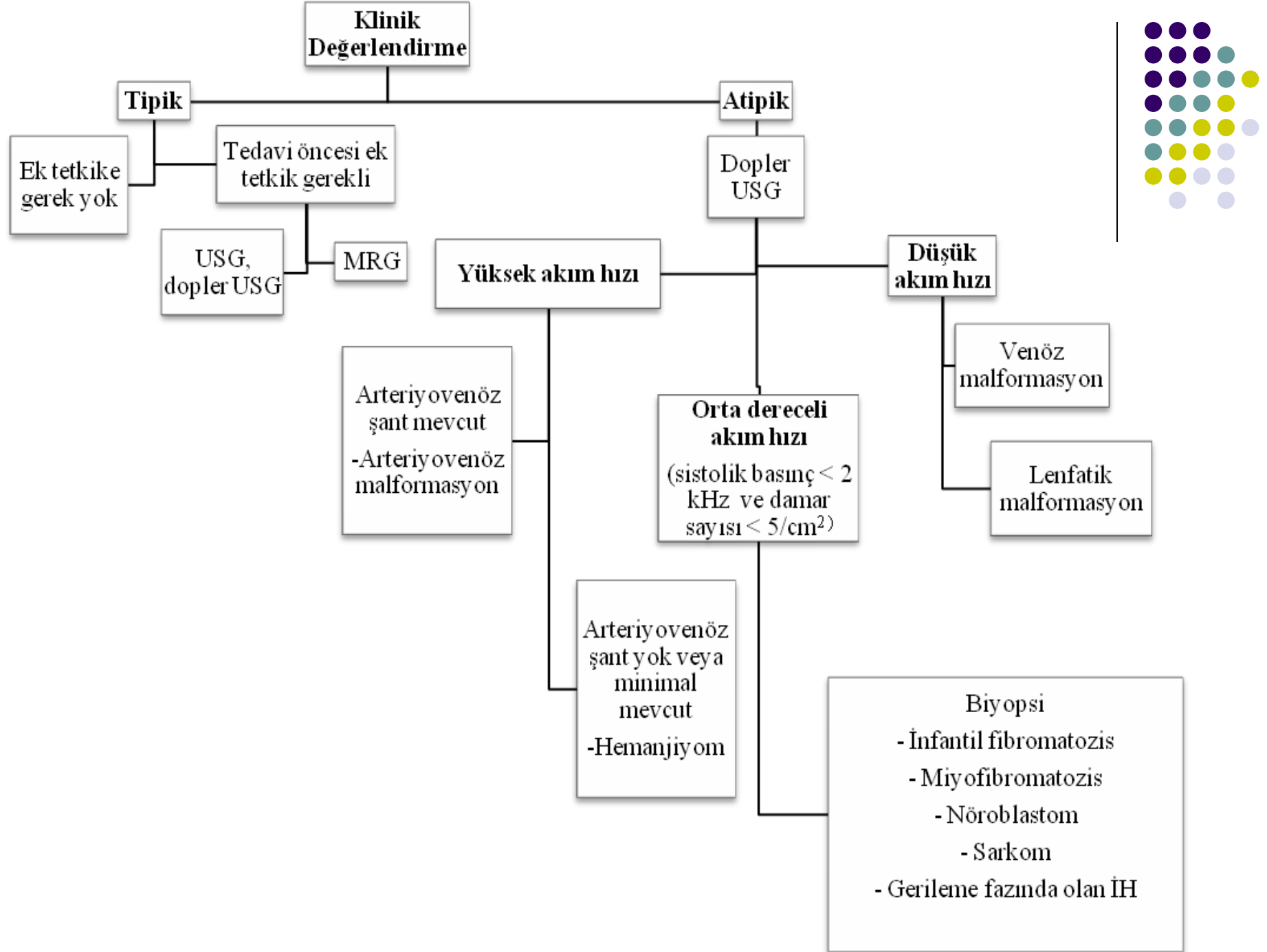


- Vasküler anomalilerin ayırıcı tanısında görüntülemeye ilk seçilecek yöntem ultrasonografi (USG) ve Doppler USG olup en iyi görüntüleme yöntemi manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'dir.



Görüntüleme yöntemlerinin kullanım alanları

Görüntüleme endikasyonu	Değerlendirme
Atipik lezyon Lezyon başlangıç yaşı > 6 ay	Alternatif tanılar için
Kutanöz lezyon sayısı > 5	İç organ tutulumu açısından
30-100 papüler lezyon (hemanjiyomatozis)	İç organ tutulumu açısından
Yüzde bulunan > 5 cm lezyon	PHACES sendromu için
Sırtta bulunan > 5 cm lezyon	LUMBAR sendrom için
İç organ tutulumu	Fonksiyon bozukluğu açısından



İnfanfil hemanjiyomların neden olduđu komplikasyonlar



- Ülserasyon
- Kanama
- Solunum sistemi sorunları
- Konjestif kalp yetmezliđi
- Oküler komplikasyonlar
- **Hipotiroidizm:** Hemanjiyomdan tip 3 iyodotironin deiyodinaz enzimi salgılanmasına ve bunun sonucu olarak T3'ün inaktif formu olan rT3'e dönüşümünün artmasına bađlıdır.



Kasabach-Merritt sendromu

- Dev hemanjiyom ile birlikte trombositopeni, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ve tüketim koagülopatisi

Periokuler infantil hemanjiyomlar Periokuler infantil hemanjiyomlar yerleşim yerine göre göz küresine baskı yaparak, görme alanını engelleyerek veya retrobulber mesafeyi doldurarak; kırma kusurları, ambliyopi, strabismus ve görme kaybı gibi komplikasyonlar oluştururlar.

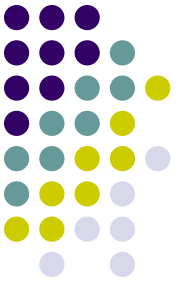
İnfantil hemanjiyomların tedavisi



- Tedavi planına karar verirken aşağıdaki faktörler göz önünde bulundurulmalıdır. Bu faktörler;
- Hastanın yaşı
- Lezyonun büyüme fazında olup olmadığı
- Lezyonun boyutu ve lokalizasyonu
- Komplikasyonların şiddeti ve aciliyeti
- Psikososyal faktörler
- Ebeveynlerin seçimi
- Takip eden hekimin deneyimi



- Bununla birlikte tedavi için kesin endikasyonlar bulunmaktadır. Bu endikasyonlar;
- Obstruktif subglottik lezyonlar, nöral yapılara bası, kalp yetmezliği veya karaciğer yetmezliğine neden olan büyük hemanjiyomlar gibi hayatı tehdit edici komplikasyonların varlığı,
- Ambliyopi oluşturabilecek perioküler lezyonlar, burun ve dış kulak yolunun tıkayıcı lezyonları gibi kalıcı fonksiyonel hasara yol açacak lokalizasyon,
- Skar oluşturma riski yüksek lezyonların (özellikle burun, dudak ve preauriküler yerleşimli fasiyal büyük lezyonlar, kızlarda meme etrafı lezyonlar) varlığı,
- Ağrı veya kanamaya yol açan ülsere İH'ların varlığıdır.



Medikal tedavi

- İki bin sekizde Leaute-Labreze ve arkadaşları uzun yıllardır çocuk kalp hastalarında kullanılan nonselektif bir beta bloker olan propranololün İH tedavisinde efektif ve iyi tolere edilebilir şekilde kullanılabileceğini rapor ettiler.



- 2015 yılında yapılmış randomize kontrollü bir çalışmada ise optimal tedavi süresi ve dozu 3 mg/kg/gün, 6 ay olarak belirlenmiş, bu doz ve sürede en iyi klinik yanıtın alındığı vurgulanmıştır.
- Sekiz haftalıktan küçük bebeklerin, kardiyak ve pulmoner risk faktörü olanların ve sosyal imkanları düşük olan hastaların hastaneye yatırılarak tedavisi önerilmiştir



- Propranolol kullanımı için rölatif kontrendikasyonlar; kardiyojenik şok, sinüs bradikardisi, hipotansiyon, kalp bloğu (1.derece dışında), kalp yetmezliği, astım veya bilinen ilaca karşı alerji durumudur.



- En etkin yanıtlar propranolol ile tedaviye başladıktan sonra 3-4 ay içerisinde görülmektedir.
- Genelde İH'un tedavisiz kendiliğinden küçülme evresine gireceği zamanlarda tedavinin kesilmesi önerilmekte bu da yaklaşık 8-12. aylara denk gelmektedir.
- Çoğu çalışmada tedavinin 3-12 ay devam ettirildiği görülmekte. Rebound sinüs taşikardisini önlemek için birçok merkez tedaviyi azaltarak 1-3 haftada kesmektedir.



- Tedavi kesildikten sonra rebound büyüme %6-25 arasında bildirilmiştir. Tedavi kesildikten haftalar veya aylar sonra tekrar büyüme olduğu görülmüştür.



Kortikosteroidler

- Kortikosteroidlerin hem vaskulogenezi hem de adipogenezi düzenleyerek İH tedavisinde etkili olduğu düşünülmektedir. Bu etkiler tedavi edilen lezyonun evresi ile de ilişkilidir. Steroidler yeni damar oluşumunu ve IL-6 ilişkili neovaskularizasyonu etkiler, proanjiyojenik proteinleri inhibe eder .



- Steroidlerin infantil hemanjiyom tedavisinde kullanımı için doz aralığı 1-5mg/kg/gün olarak bilinse de optimal doz 2-3 mg/kg/gün arasındadır.
- Altmış hastadan oluşan bir çalışmada 3-5 mg/kg/gün oral prednison tedavisi sonrası hastaların %67'sinde çok iyi yanıt %25'inde iyi yanıt alınmış, sadece %7'sinde etki görülmemiştir



Diğer medikal tedaviler

- Vinkristin
- İnterferon alfa
- İmiquimod
- Lazer tedavisi
- Cerrahi tedavi
- Embolizasyon



Klinik İzlem

- Metilprednizolon 170mg(2gün)
- 120mg(2gün)
- 60mg(2gün)
- Zontac 2x1,8cc
- Dideral 2x8mg



Teşekkürler...